Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
(Vorstand: Geheimrat Dr. M. Borst).

Über einen Fall von Atresie des Pulmonalostiums mit subaortalem Septumdefekt und „reitender" Aorta

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Simon Beck
aus Nandlstadt

München 1938
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
(Vorstand: Geheimrat Dr. M. Borst).

Über einen Fall von Atresie des Pulmonalostiums mit subaortalem Septumdefekt und „reitender" Aorta

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Simon Beck
aus Nandlstadt

München 1938
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Referent:
Geheimrat Prof. Dr. *M. Borst*

Tag der mündlichen Prüfung:
24. Juni 1938

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern!

Linker
Ventrikel
Rechter
Ventrikel
Ventrikelseptum
Septumdefekt

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548304_0130

Die zahlreichen Veröffentlichungen über Herzmißbildungen zeigen das große Interesse der Autoren für diese Fehlbildungen. Insbesondere standen die Mißbildungen der Bulbus-Truncusregion im Mittelpunkt erhöhten Interesses, da sie die Diskussion über die den Herzmißbildungen zu Grunde liegenden ätiologischen Momente immer von neuem aufleben ließen. In dieser Frage standen sich zunächst zwei Auffassungen gegenüber: die der foetalen Entzündung und die der Hemmungsmißbildung, d. h. des Stehenbleibens auf einem früheren Entwicklungsstadium bei regelrechter Anlage. *Rokitansky* entschied die Diskussion über die Kausalgenese zu Gunsten der Hemmungsmißbildungen. Eine wichtige Stütze für diese Auschauung bildet auch die Heredität. *Spitzer* ist der Ansicht, daß die ursächlichen Kräfte in der Phylogenese zu finden sind. Auf seine „phylogenetische Theorie" werde ich an anderer Stelle näher eingehen.

Der Fall von angeborener Herzmißbildung, den ich in der Folge beschreiben werde, stellt nichts abweichendes von den in der Literatur beschriebenen Fällen dar. Nur weisen die meisten Fälle aus dem Schrifttum eine Stenose des Pulmonalostiums auf, sehr oft vergesellschaftet mit einem subaortalen Septumdefekt und Rechtsstellung der Aorta. Fälle von Pulmonalatresie mit subaortalem Septumdefekt und „reitender" Aorta bringt *Mönckeberg* im Handbuch der speziellen Pathologie. Der eine Fall, den *Südhoff* in seiner Dissertation beschrieben hat, stimmt mit dem meinen fast vollständig überein. Zwei weitere Fehlbildungen unterscheiden sich nur insofern, als hier der Ductus Botalli geschlossen ist und größere Arteriae bronchiales vorhanden sind. Die Kinder mit so schweren Herzfehlbildungen erreichen meist nur ein Alter von einigen Monaten.

Auch der Knabe, dessen Herzmißbildung ich schildern will, hat nur fünf Monate gelebt. Die Eltern sind gesund, Mißbildungen sind in der Familie nicht zu eruieren. Es war die zweite Schwangerschaft

der Mutter. Die erste endete mit einer Frühgeburt im 7. Monat; es waren Zwillinge, die bald nach der Geburt starben. Schwangerschaft und Geburt dieses Kindes verliefen normal. Das Geburtsgewicht betrug 3 kg. Seit Geburt bestand Blausucht. Nach Auftreten tonisch-klonischer Krampfanfälle mit Atemnot und Vertiefung der Cyanose erfolgte die Einweisung in die hiesige Universitäts-Kinderklinik. Die klinischen Daten sind der Krankengeschichte dieser Klinik entnommen; für die Überlassung derselben spreche ich Herrn Geheimrat *Dr. Pfaundler* meinen Dank aus.

Das Kind ist bei der Aufnahme leicht dystrophisch, stark cyanotisch und kurzluftig. Es besteht Hyperglobulie. Die Perkussion ergibt Herzverbreiterung nach rechts, die Auskultation auffallend laute, klappende zweite Basistöne, aber keine Herzgeräusche. Die Aktion ist regelmäßig, die Pulzfrequenz ist 110. Der Blutdruck beträgt 65:35. Im Röntgenbild fehlt der Pulmonalbogen. Unter großen Adalingaben und Cardiazol vermindert sich zunächst der starke Reizhusten und die Krampfanfälle hören auf. Plötzlich setzt rapider Verfall ein mit somnolentem Zustandsbild und es erfolgt 20 Tage nach der Aufnahme in die Klinik der Exitus letalis.

Die Sektion im Pathologischen Institut der Universität München ergibt folgendes (S P 33/618): Gewicht 4200 gr, Größe 65 cm. Die Haut des ganzen Körpers zeigt eine auffallende rote Verfärbung, besonders stark allerdings die abhängigen Partien. Das Abdomen ist gründlich verfärbt. Die Nabelgefäße sind gehörig angelegt. Bei Eröffnung des Abdomens sieht man einige Tropfen Flüssigkeit. Das Peritoneum ist glatt und glänzend. Das Coecum befindet sich an gehöriger Stelle. Der Wurmfortsatz bietet nichts Besonderes. Die Leber ragt um drei Querfinger über den Rippenbogen nach unten. Sie ist groß, auf dem Schnitt gestaut und mäßig gut gezeichnet. Auch die Milz ist etwas nach abwärts gedrängt, überragt aber kaum den Rippenbogen. Sie ist groß, dunkelrot, Follikel sind kaum zu sehen. Die Pulpa zeigt eine schwarzrote Farbe. Magen und Zwölffingerdarm bieten nichts Besonderes. Im Duodenum befindet sich galliger Inhalt. Bei Druck auf die Gallenblase fließt etwas Galle aus der Papille. Der Darm zeigt keine Mißbildung. Im ganzen Darm

herrscht ausgesprochene Stauung. Auch die Nieren sind gestaut, sonst ohne Besonderheiten. Beide Nebennieren sind ziemlich groß und blutrot; sie zeigen deutlich Stauung. An den Beckenorganen. Blase, Rektum findet sich keine Mißbildung.

Die Halsorgane sind deutlich gestaut, sonst ohne Besonderheit. Die Knorpelknochengrenze ist nicht aufgetrieben. Der Thymus befindet sich im vorderen Mediastinum, ist blutrot, klein. Die Lunge ist blaurot gefärbt, sonst normal gebildet. Sie überragt den Herzbeutel. In der linken Pleurahöhle sind einige Tropfen Flüssigkeit, in der rechten 10 bis 15 ccm einer klaren Flüssigkeit. Bei Eröffnung des Herzbeutels findet sich reichlich Flüssigkeit. Nach Entfernen des Thymus erweisen sich die zur Schilddrüse führenden Venen stark mit Blut gefüllt, ebenso die beiden Venae jugulares. Auch die Venae anonymae sind erweitert und blutgefüllt. Die obere Hohlvene ist ebenfalls weit und gestaut.

Der rechte Vorhof ist außerordentlich stark erweitert. Das linke Herzohr ist auch etwas weit und ragt etwas über die großen Gefäße vor. Die Kammerregion ist an der Basis ziemlich breit. Die Herzspitze gehört dem linken Ventrikel an und ist nach links unten gerichtet. Zwischen den beiden Herzohren entspringt auf der Kammerbasis die mächtige Aorta. Die Pulmonalis ist zunächst nicht zu sehen; sie schlägt sich scheinbar nicht um die Aorta herum. Der Aortenbogen verläuft nach links über den linken Bronchus und an der linken Seite der Wirbelsäule nach unten. Aus dem Bogen gehen ihre Äste, die Anonyma, linke Carotis und Subclavia an gehöriger Stelle und in normaler Weise ab und verlaufen regulär. An der konkaven Fläche des Aortenbogens findet sich der Ductus arteriosus, der zunächst ziemlich weit ist, dann etwas enger und narbig wird. Nach einer Länge von 1 cm mündet er in ein ziemlich dünnes Gefäß ein, das nach rechts und nach links gegen den Lungenhilus zuführt, also offenbar der Pulmonalis entspricht. Während die beiden Hauptäste der Pulmonalis in gehöriger Weise ausgebildet sind, verläuft der immer schmäler werdende Hauptstamm zunächst hinter der Aorta, dann an ihrer linken, schließlich mehr vorderen Seite abwärts und endigt nach einer Länge von 1 1/2 cm an der Herzbasis

blind. Irgend eine Andeutung von Pulmonalisklappen ist nicht zu finden.

Wenn wir zunächst das Innere des rechten Vorhofs betrachten so sehen wir, daß die beiden Hohlvenen und der Sinus coronarius in normaler Weise einmünden. Das Foramen ovale zwischen den beiden Vorhöfen ist offen und für eine dicke Sonde durchgängig. Die Valvula foraminis ovalis ist nach links vorgebuchtet. Der Limbus fossae ovalis, die Valvula venae cavae inferioris und die Valvula sinus coronarii sind gut ausgebildet. Die Tricuspidalklappen sind zart und zeigen keine Mißbildung. Die Chordae der Cuspis anterior ziehen zu zwei Papillarmuskeln, einem größeren und einem kleineren an der medialen vorderen Kammerwand, die der Cuspis medialis und posterior zu zwei kleineren an der hinteren lateralen Wand. Die Muskulatur des rechten Ventrikels ist sehr kräftig, etwa ebenso dick wie die der linken Kammer. Beide Kammern sind ungefähr normal weit, die rechte vielleicht etwas weiter als die linke.

Vom rechten Ventrikel gelangt man durch einen Defekt des Ventrikelseptums in den linken. Er ist länglich oval, sein sagittaler Durchmesser beträgt ca. 1 cm. Nach kaudal wird der Defekt vom restlichen muskulösen Kammerseptum begrenzt, das glattrandig und konkav bogenförmig ausgebuchtet ist, und in der Mitte eine kleine Erhebung zeigt, hervorgerufen durch eine flache Rinne auf der rechten Seite. Rechts wird der Defekt teilweise vom vorderen Tricuspidalsegel gedeckt. Die hintere Grenze bildet der zwischen linker hinterer und rechter hinterer Aortenklappe noch erhalten gebliebene Rest der Pars membranacea. Auf dem Septumdefekt reitet die Aorta und sieht mit der Hälfte ihres Ostiums in den rechten, mit der anderen Hälfte in den linken Ventrikel. Sie hat etwas oberhalb der Klappen einen Durchmesser von 1,5 cm. Sie besitzt eine vordere rechte, eine hintere linke und eine rechte hintere Klappe. Über den ersteren entspringen die beiden Kranzarterien; sie und ihre Äste zeigen einen normalen Verlauf. Vorne wird der Defekt von einem Muskelzug begrenzt, der quer zum Ventrikelseptum steht. Er nimmt seinen Ausgang von der Vorderwand der rechten Kammer und dem großen vorderen Papillarmuskel und zieht dann nach links zum

Ventrikelseptum, mit dessen vorderem Rande er verschmilzt. Dieser Muskelzug bildet die rechte hintere Begrenzung des Conus arteriosus dexter, dessen vordere Wand von der Muskulatur der rechten Kammer gebildet wird. Die Ventrikelvorderwand erscheint in der Gegend des Conus eingesunken. Dieser ist sehr kurz und eng, seine Länge beträgt ca. 1 cm.

Die Mitralklappen im linken Ventrikel sind zart und nicht mißgebildet. Die Chordae des medialen Segels ziehen zu zwei Papillarmuskeln, einem größeren und einem kleineren an der Ventrikelvorderwand, die des lateralen zu einem großen an der Hinterwand. Der linke Vorhof bietet nichts Besonderes. Die Lungenvenen münden in gehöriger Weise und in normaler Zahl ein.

Die Zirkulation muß in diesem Falle so vor sich gegangen sein, daß das Blut aus beiden Kammern in die Aorta geworfen wurde. Ein Teil dieses Mischblutes trat durch den Ductus Botalli in die Lunge ein und wurde hier arterialisiert. Der Verschluß des Ductus bereitet sich offenbar vor, seine Intima zeigt bereits narbige Veränderungen. Dadurch wurde die Auffrischung des Blutes in der Lunge immer mehr erschwert, die Sauerstoffversorgung wurde immer schlechter, und so erfolgte der Tod des Kindes. Eine größere Arteria bronchialis, die das Blut auf anderem Wege aus der Aorta der Lunge zugeführt hätte, ist nicht vorhanden. Um so merkwürdiger, physiologisch kaum verständlich, sind die Veränderungen im Ductus arteriosus. Die geringe Blutmenge, die aus der Aorta in die Pulmonalis gelangt ist, erklärt nach *Bredt* auch die Verengerung des ganzen Gefäßes, während *Mönckeberg* eine ungleiche Teilung des Truncus arteriosus annimmt.

Bei der nun folgenden entwicklungsgeschichtlichen Erklärung finden vor allem die neueren Anschauungen, insbesondere die Darlegungen *Bredt's* über die Formentstehung der Herzmißbildungen Berücksichtigung. Uns interessieren in diesem Zusammenhang nur die Verhältnisse in der Bulbus-Truncusregion und zwar zunächst die des normalen Herzens. Man unterscheidet beim Septierungsvorgang in dieser Gegend drei Abschnitte: den proximalen und distalen Bulbusteil, sowie den anschließenden Truncusabschnitt (*Mönckeberg, Tandler*).

Der proximale Bulbusteil wird in den Bau der Kammern einbezogen. Hier bilden zwei gegenüberliegende Wülste das Septum, das kammerwärts in das Ventrikelseptum übergeht. Es trennt nach Fischel die Ausflußbahnen der großen Gefäße voneinander. Der distale Bulbusteil weist vier längsverlaufende Wülste auf. Zwei gegenüberstehende Wülste vereinigen sich zum Septum, das Anschluß an das Bulbusseptum gewinnt, die anderen zwei bilden sich zurück. Im mittleren Teil der Wülste entstehen die Klappen und die Koronarfalte. Im Truncusabschnitt entwickelt sich ein Trennungssporn, welcher den vierten und sechsten Aortenbogen und weit den Ductus in Aorta und Pulmonalis. Sämtliche Wülste und Septen verlaufen spiralig, sodaß das Verhältnis der Gefäßwände stromaufwärts zueinander um 180° verändert ist.

Interessant sind vergleichend-anatomische Tatsachen. Bei den Amphibien finden sich im Truncusteil das Septum aortopulmonale und medianum. Letzteres steht senkrecht auf dem Septum aortopulmonale und teilt als Septum interpulmonale die Pulmonalis in eine rechte und eine linke Hälfte und das Septum interaorticum (trennt die Aorta. Dieses vereinigt sich nun bei den Reptilien mit den Bulbuswülsten, sodaß wir hier eine rechtskammerige Aorta mit venösem Blut und eine linkskammerige mit arteriellem Blut haben. Bei den Vögeln verbindet sich das Septum aortopulmonale mit dem Bulbusseptum, wodurch großer und kleiner Kreislauf endgültig geschieden werden. Der Bau des Bulbus Truncusteiles vollzieht sich in gleicher Weise bei den Säugern. Nach der Meinung Spalteholz ist bei den Säugern im proximalen Bulbusteil nur das Septum aorticum vorhanden, im Truncusabschnitt nur das Aortenpulmonale, im Mittelteil aber beide, woselbst sie verschmelzen.

Über die Entstehung des subaortalen Septumdefekts besteht keine einheitliche Meinung, weil die Frage der Beteiligung des einzelnen Septensysteme nicht entschieden ist. Stöhr deutet die Lageveränderung als Mißbildung des ursprünglichen Formamen interventriculare. Mönckeberg gibt dem Bulbusseptum Schuld, das den Anschluß an das Ventrikelseptum nicht findet. Pendorf und Wehmer nehmen an, daß das Formamen interventriculare vorn und hinten von den Bulbus-

trikelseptum bekommen, weil es zum Ventrikelseptum mehr quergestellt ist. Es weicht auch nach vorne ab, daher die Ostium- und Conusstenose. Im äußersten Falle verschmilzt das Truncusseptum mit der gegenüberliegenden Wand im Pulmonalostium, dann haben wir die Atresie im Ostium pulmonale.

Auch nach *Spitzer* gehört in diesem Stadium der Detorsion zum Symptomenkomplex subaortaler Septumdefekt, reitende Aorta die Pulmonalstenose. Der rechtskammerige Aortenconus engt die Pulmonalis ein. Doch kann nach *Bredt* eine unbedingte, im Entstehungsmechanismus begründete Koppelung deshalb nicht bestehen, weil Fälle von Pulmonalstenose beschrieben wurden, bei denen sich ein wohlgebildetes Septum vorfand.

Für die Deutung der Pulmonalstenose bzw. Atresie ist nach *Bredt* die Pulmonalagenesie von Bedeutung. Es gibt Fälle, bei denen die Lungenschlagader vollkommen fehlt. Dabei zeigt die Aorta keinerlei Mißbildung, besonders was die Klappen anbelangt. Bei einer Abweichung des Truncusseptums müßte doch eine ungleiche Teilung der arteriellen Ostien zustandekommen ähnlich wie beim Truncus arteriosus communis, wo vier Taschenklappen vorhanden sind. Bei der Pulmonalatresie wird das Bildungsmaterial für die Pulmonalis wohl angelegt, auch erfolgt die Teilung im Ostium regulär in Aorta und Pulmonalis, doch dann wird die Entwicklung der Pulmonalis gehemmt, das Wachstum geschädigt. Das gleiche gilt für die Conus-Stenose. Die Pulmonalagenesie ist auch ein Beweis für die entwicklungsgeschichtliche Entstehung dieser Mißbildung, die häufig auf eine foetale Entzündung zurückgeführt wird. Es ist eine Hemmungsmißbildung im Bereich der Balbus-Truncusregion. Auch zeigt sie, daß die Entwicklung der einzelnen Herzteile weitgehend selbständig erfolgt, unabhängig voneinander.

Das Foramen ovale ist bei diesen Mißbildungen meist offen und die Vavula buchtet sich in den linken Vorhof vor. Das hängt mit dem erhöhten Blutdruck im rechten Vorhof zusammen.

Zusammenfassung.

Im Vorhergehenden wird eine Herzmißbildung geschildert. Es handelt sich um einen Fall von Atresie des Pulmonalostiums mit subaortalem Septumdefefekt und „reitender" Aorta bei offenem Ductus Botalli und offenem Foramen ovale. Bei der entwicklungsgeschichtlichen Erklärung werden vor allem die neueren Anschauungen über die Formentstehung der Herzmißbildungen berücksichtigt.

Zum Schluße möchte ich nicht versäumen, Herrn Geheimrat *Dr. Borst* meinen ergebensten Dank für die Überlassung des Themas und die Anregungen, die er mir zu dieser Arbeit gegeben hat, auszusprechen.

Ebenso danke ich Herrn *Dr. Faßrainer* und Herrn *Dr. Höra* für die freundliche Unterstützung.

Literatur.

Adt A. H.: Über einen Fall von Atresie des Pulmonalostiums bei Transposition der großen Gefäße mit Septumdefekt des Herzens und partiellem Situs inversus. Diss. 1932.

Aschoff: Zur Frage des partiellen Situs inversus am Herzen und der Transposition der großen Gefäße. Roux Arch. 116, 1929.

Beneke R.: Über Herzbildung und Herzmißbildung als Funktionen primärer Blutstromformen. Beitr. Path. Anat. 67, 1, 1920.

Benninghoff: Über die Entwicklung der Muskelarchitektur im Innern der menschlichen Herzkammern. Gegenbaurs Jb. 63, 208, 1929.

Berblinger: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Handb. d. allg. Pathol. und der pathol. Anatomie des Kindesalters. Bd. II, S. 893, 1921.

Bredt: Die Mißbildungen des menschlichen Herzens. Erg. Path. Anat. 30, 1936.

Bredt: Formdeutung und Entstehung des mißgebildeten menschlichen Herzens. Virchows Arch. 296, 114, 1935.

Fischel A.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Berlin, Julius Springer, 1929.

Müller Leo: Über angeborene Atresie der rechten Pulmonalarterie bei einem Erwachsenen. Z. Kreislaufforsch. 19, 561, 1927.

Mönckeberg: Die Mißbildungen des Herzens. Henke-Lubarsch, Handb. d. Spez.-Path., Bd. II, Herz und Gefäße. Berlin, Julius Springer, 1924.

Pernkopf und *Wirtinger:* Die Transposition der Herzostien. I. Tl. Die Phoronomie der Herzentwicklung. Z. Anat. 100, 1933.

Sato Shiro: Über die Entwicklung der Atrioventrikularklappen und der Pars membranacea unter Berücksichtigung zugehöriger Herzmißbildungen. Anat H. 50, 1914.

Rokitanski: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875.

Spitzer: Über den Bauplan des normalen und mißgebildeten Herzens. Virch. Arch. 243, 1923.

Lebenslauf.

Am 10 Juli 1909 wurde ich, Simon *Beck,* als Sohn des Bauunternehmers Joseph Beck in Nandlstadt geboren. Dort besuchte ich auch die Volksschule. Nach Absolvierung des Gymnasiums Freising widmete ich mich an der Universität München dem Studium der Medizin und bestand im Februar 1935 in München das medizinische Staatsexamen. Mein praktisches Jahr verbrachte ich am städtischen Krankenhaus Freising. Dann war ich zwei Jahre in der Röntgenabteilung des städtischen Krankenhauses München rechts der Isar als Assistenzarzt tätig.